

## Síndrome de Wilson-Mikity. Reporte de un caso

### (Wilson-Mikity syndrome. A case report)

Noé Hernández-Romero,\* Omar Camargo-Zetina,\*\* María del Pilar Olguín-López,\*  
Leonardo Cruz-Reynoso,\* Luisa Sánchez-García\*

#### RESUMEN

El síndrome de Wilson-Mikity se caracteriza por ser una enfermedad pulmonar crónica atípica en niños recién nacidos prematuros, menores de 32 semanas y con 1,500 g de peso: desarrolla tempranamente un enfisema intersticial quístico sin tener antecedente de ventilación asistida o enfermedad de membrana hialina; el diagnóstico radiológico confirma esta enfermedad. Se informa el caso de un recién nacido con deterioro respiratorio progresivo, en el que el diagnóstico final fue de síndrome de Wilson-Mikity.

**Palabras clave:** Síndrome Wilson-Mikity, enfermedad pulmonar neonatal, enfermedad pulmonar quística.

#### SUMMARY

*Wilson-Mikity syndrome is a chronic lung disease of the premature newborn, less than 32 weeks of pregnancy and 1,500 grams, with atypical presentation and radiological diagnosis, characterized by early of cystic interstitial emphysema, without antecedent of mechanic ventilation or hyaline membrane disease. We report a newborn case with progressive respiratory distress, in which was confirmed the diagnosis of Wilson-Mikity syndrome.*

**Key words:** Wilson-Mikity syndrome, neonatal lung disease, cystic lung disease.

En 1960, Wilson y Mikity reportaron sus experiencias con relación a una nueva enfermedad respiratoria en los niños recién nacidos: describieron por primera vez la presentación atípica de enfermedad pulmonar crónica en el recién nacido prematuro. Esta enfermedad fue estudiada ampliamente por estos autores y aceptada bajo el término de un síndrome que lleva el nombre de sus autores (Wilson-Mikity, SxWM), y se caracteriza por el desarrollo temprano de enfisema intersticial quístico, que no aparece de forma secundaria a un daño por la ventilación asistida y no tiene antecedentes de una enfermedad por membrana hialina.

#### CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de un niño recién nacido de una mujer con 30 años de edad y con grupo sanguíneo O Rh negativo; fue de gesta III y para II. La mujer había tenido control prenatal desde el primer trimestre, con infección de las vías urinarias en las semanas 27-28 de gestación. Sus estudios de ultrasonido durante el embarazo eran normales; tuvo aplicación de inmunización para tétanos e influenza.

La madre tuvo ruptura de membrana de tres días y leucocitosis a su ingreso hospitalario, se le diagnosticó corioamnionitis, por lo que fue tratada con doble antibiótico. El embarazo se interrumpió por cesárea por bloqueo peridural; al nacer se reportó un niño de 32 semanas de gestación, de sexo masculino, con peso 1,650 g, longitud de 42 cm y Apgar 8/9; su placenta fétida con líquido amniótico claro escaso y su cavidad uterina hipertérmica.

El niño no mostró tener dificultad respiratoria al nacer y se hospitalizó en incubadora, indicando su alimentación por vía oral de acuerdo con sus requerimientos; por el

\* Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, Hospital de Ginecología y Obstetricia No. 3 «Dr. Victor Manuel Espinosa de los Reyes Sánchez».

\*\* Servicio de Pediatría, Hospital General.

Centro Médico Nacional «La Raza», IMSS.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/rmp>

problema materno se le suscribieron antimicrobianos. El niño tuvo hiperbilirrubinemia, sin datos de isoimmunización, ni de hemólisis; su grupo sanguíneo fue A Rh positivo. Se le manejó por cuatro días con fototerapia y el pico máximo de las bilirrubinas totales fue de 10.6 mg%; a los cinco días de vida la indirecta era de 10.0 mg%. Las biometrías hemáticas del niño fueron normales, así también sus hemocultivos al nacer y a los tres días, sin desarrollo de bacterias; continuó sin dificultad respiratoria y las imágenes radiológicas sin alteraciones agregadas (Figura 1).

A los 10 días de vida mostró tener dificultad respiratoria que se incrementaba en forma intermitente hasta mostrar cianosis acompañada de disminución en la saturación de oxígeno y con repercusión gasométrica, por lo que fue iniciado a los 16 días de vida con apoyo de ventilación mecánica (Figura 2).



**Figura 1.** Radiografía de tórax a los 5 días de vida. No se observan imágenes quísticas ni datos de enfisema intersticial.

Se mantuvo con alimentación parenteral de acuerdo con los requerimientos y durante su estancia (a los 19 días de vida) tuvo una respuesta inflamatoria con leucocitosis a expensas de neutrófilos y monocitos, encontrándose con datos de bajo gasto cardiaco; se le dio apoyo de aminos por seis días, y se mantuvo con antibiótico de amplio espectro por 14 días; además de darle cobertura para la infección por gérmenes atípicos.

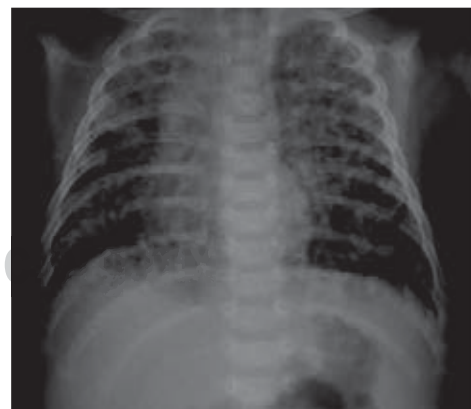
La evolución radiológica a partir de los 10 días de vida mostró infiltrado bilateral macronodular con imágenes quísticas y datos de enfisema intersticial importante. Las lesiones quísticas eran de tamaño irregular, algunas con pared gruesa bilateral y con radiopacidad homogénea, también presentó imágenes quísticas compatibles con síndrome de Wilson-Mikity (Figuras 2 y 3).



**Figura 3.** Radiografía de tórax a los 25 días de vida. Imágenes quísticas con datos de enfisema intersticial. Infiltrado de focos múltiples.



**Figura 2.** Radiografía de tórax a los 14 días de vida. Imágenes quísticas de enfisema intersticial, con radiopacidad homogénea. Las lesiones evolucionan de forma irregular en cuanto a tamaño.



**Figura 4.** Radiografía de tórax a los 50 días de vida. Imágenes quísticas de tamaño irregular, algunas con pared gruesa bilateral.

El ecocardiograma a los 20 días de vida no presentó problema cardiológico; a los 49 días de vida se encontró que el ecocardiograma registraba un diámetro diastólico de ventrículo izquierdo de 14 mm, el diámetro sistólico ventricular izquierdo era de 8 mm, la fracción de eyección 80%, la relación aurícula izquierda-aorta era de 1:1.2 y la presión sistólica de la arteria pulmonar por gradiente de insuficiencia tricuspídea era de 27 mmHg; estos datos eran compatibles con presión pulmonar normal.

Los registros por ultrasonido transfontanelar a los cinco días de vida y con controles semanales hasta su egreso hospitalario fueron reportados normales; también el ultrasonido renal (a los cinco días de vida) informó que los riñones eran de forma y tamaño normales.

A los 48 días de vida fue extubado y se mantuvo con medidas generales de higiene pulmonar y manejo para broncodisplasia pulmonar; persistieron las imágenes quísticas en los estudios radiológicos (Figura 4). Egresó a los 58 días de vida para continuar su observación clínica en la consulta externa en cuanto a su seguimiento neonatal y neumológico.

## DISCUSIÓN

El síndrome ya descrito es una enfermedad caracterizada por malformaciones pulmonares quísticas que se manifiestan en los recién nacidos menores de 32 semanas de gestación; estas malformaciones se caracterizan por áreas de enfisema quístico desde el primer mes de vida postnatal, las cuales evolucionan para expresarse como una enfermedad pulmonar crónica, a pesar de no mostrar un daño respiratorio temprano,<sup>1-5</sup> por lo que aparecen tempranamente las lesiones quísticas en los estudios radiológicos, aun en niños prematuros menores de 1,500 gramos al nacimiento.<sup>6-9</sup> El caso clínico que se presenta cumple las características descritas: inicio de dificultad respiratoria en la segunda semana de vida, sin tener antecedente de membrana hialina y sin haber requerido asistencia ventilatoria.

Pese a que este síndrome se ha documentado en los recién nacidos con un peso desde 830 hasta 1,500 gramos, con un promedio de 1,250 gramos, el neonato que aquí se presenta tuvo un peso mayor (1,650 gramos) a lo informado por otros autores; aunque se han llegado a reportar casos de hasta 2,000 gramos.<sup>3</sup>

En cuanto a sus manifestaciones clínicas en los neonatos prematuros, se ha descrito que al tener las vías respiratorias aún en su proceso evolutivo, tienen mayor sensibilidad a cambios y esfuerzos mecánicos, por lo que en estos niños se manifiesta una fuga de aire al espacio intersticial en forma quística,<sup>7-10</sup> induciendo así a la activación inflamatoria suficiente para dar lugar a hallazgos histológicos y clínicos típicos de esta enfermedad.

Es importante mencionar que por la inflamación (por la exposición prenatal a citoquinas) y la susceptibilidad individual (predisposición genética) este defecto ha adquirido mayor importancia.<sup>11</sup>

En cuanto a la causa que da lugar a esta enfermedad, ésta aún se desconoce, pero se informa que hay cierta participación infecciosa.<sup>6,9,11-14</sup> En este caso clínico no se cuenta con antecedentes previos al inicio de las manifestaciones, ni de apoyo con oxígeno suplementario ni ventilación asistida; sin embargo, se cuenta con el antecedente materno de respuesta inflamatoria previa al nacimiento: infección de vías urinarias en el tercer trimestre de embarazo, ruptura de membranas de tres días de evolución al ingreso de la madre a hospitalización, confirmándose corioamnionitis. Fue así que se dio cobertura antimicrobiana desde el nacimiento y no hubo crecimiento bacteriano en los cultivos, y el neonato evolucionó en los primeros días de manera satisfactoria, aunque los datos de respuesta inflamatoria y compromiso hemodinámico se presentaron después del problema respiratorio en el niño. Si bien este síndrome es raro, no debe considerarse como una enfermedad aislada. Su presentación atípica y el desarrollo hacia una enfermedad pulmonar crónica invitan a pensar en este diagnóstico.<sup>7</sup>

Aunque la mayoría de neonatos con este síndrome no requieren ventilación asistida,<sup>3</sup> por la evolución tórpida de este niño sí fue requerida. Por otra parte, la hipertensión pulmonar parece ser una complicación común, por lo que en casos severos debe buscarse de manera intencionada.<sup>15</sup> Cabe mencionar que el niño permitió la extubación y evolucionó favorablemente en el segundo mes. Los datos radiológicos compatibles con este síndrome persistieron hasta su egreso hasta los primeros meses de seguimiento por consulta externa. Cabe mencionar que en las etapas tardías y de acuerdo con la evolución de la enfermedad, los cambios radiológicos pueden llegar a ser indiferenciados respecto a la displasia broncopulmonar.<sup>3,6</sup> En el peor de los casos, éstos y los radiológicos progresan hasta ser indistinguibles de una broncodisplasia pulmonar quística severa.<sup>7</sup> Así pues, tal parece por la cada vez mayor supervivencia de los niños prematuros, que se plantea el desafío de tratar la amplia gama de enfermedades pulmonares crónicas, entre las que se encuentra el síndrome de Wilson-Mikity.<sup>16</sup>

## Referencias

1. Coates A, Bergsteinnsson H, Desmond K, Outerbridge E, Beaudry P. Long term pulmonary sequelae of the Wilson-Mikity syndrome. *J Pediatr* 1978; 92: 247-252.

2. Hodgman J, Mikity V, Tatter D, Cleland R. Chronic respiratory distress in the premature infant: Wilson-Mikity Syndrome. *Pediatrics* 1969; 44: 179-195.
3. Hodgman JE. Relationship between Wilson-Mikity Syndrome and the New Bronchopulmonary Dysplasia. *Pediatric* 2003; 112: 1414-1415.
4. Swyer P, Delivoria-Papadopoulos M, Levison H, Reilly B, Balis J. The pulmonary syndrome of Wilson and Mikity. *Pediatrics* 1965; 36: 374-384.
5. Wilson MG, Mikity VG. A new form of respiratory disease in premature infants. *AMA J Dis Child* 1960; 99: 489-499.
6. Hilgendorff A, Reiss I, Thul J, Alzen G, Gortner L. Wilson-Mikity syndrome as a cause of respiratory insufficiency of prematurity. *Klin Padiatr* 2000; 212: 318-319.
7. Hoepker A, Seear M, Petrocheilou A, Hayes D Jr, Nair A, Deodhar J et al. Wilson-Mikity Syndrome: Updated Diagnostic Criteria Based on Nine Cases and a Review of the Literature. *Pediatr Pulmonol* 2008; 43: 1004-1012.
8. Reittner P, Fotter R, Tillich M, Popper H, Lindbichler F, Reiterer F. High-resolution CT findings in Wilson-Mikity syndrome: a case report. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 691-693.
9. Takami T, Kumada A, Takei Y, Miyajima T, Hoshika A. A case of Wilson-Mikity syndrome with high serum KL-6 levels. *J Perinatol* 2003; 23: 56-58.
10. Northway W Jr. Bronchopulmonary dysplasia: thirty three years later. *Pediatr Pulmonol* 2001; 23: 5-7.
11. Philip AG. Chronic lung disease of prematurity: a short history. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009; 14: 333-338.
12. Fujimura M, Takeuchi T, Kitajima H, Nakayama M. Chorioamnionitis and serum IgM in Wilson-Mikity syndrome. *Arch Dis Child* 1989; 64: 1379-1383.
13. Hoffman D, Brown G, Wirth F, Gebert B, Bailey C, Anday E. Urinary tract infection with *Trichomonas vaginalis* in a premature infant and the development of chronic lung disease. *J Perinatol* 2003; 23: 59-61.
14. Reiterer F, Dornbusch H, Urlesberger B, Reittner P, Fotter R, Zach M et al. Cytomegalovirus associated neonatal pneumonia and Wilson-Mikity syndrome: a causal relationship? *Eur Respir J* 1999; 13: 460-462.
15. Grossman H, Levin A, Winchester P, Auld P. Pulmonary hypertension in the Wilson-Mikity syndrome. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972; 114(2): 293-299.
16. Friedrich L, Corso AL, Jones MH. Pulmonary prognosis in preterm infants. *J Pediatr (Rio J)* 2005; 81: S79-S88.

Correspondencia:  
Dr. Noé Hernández Romero  
Avenida Vallejo s/n esquina Antonio Valeriano,  
Colonia La Raza, Deleg. Azcapotzalco, 02990,  
México, D.F.  
Tel: 5583 5067 ext. 23744  
E-mail: noenatologo@hotmail.com